115

THESE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

1 V

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 191 — N° —

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DU

SYNDROME INFUNDIBULAIRE

DANS

LES TUMEURS DU TROISIÈME VENTRICULE

PAR

Louis VERNIÉ

Interne en Médecine à la Maison Départementale de la Seine

Président : M. DE LAPERSONNE, *Professeur*

PARIS

AMÉDÉE LEGRAND, ÉDITEUR

93, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 93

1919

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN : M. ROGER

Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Médecine opératoire	CUNEO
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	WEISS
Chimie organique et chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANCON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générale	N.
Pathologie médicale	VAQUEZ
Pathologie chirurgicale	GOSSET
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	DUVAL
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	ACHARD, WIDAL, GILBERT, CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la 1re enfance	MARFAN
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	DUPRÉ
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	PIERRE MARIE
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	PIERRE DELBET, QUENU, LEJARS, HARTMANN
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchement	BAR, COUVELAIRE, RIBEMONT DES SAIGNES
Clinique gynécologique	J. L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	AUGUSTE BROCA
Clinique thérapeutique	ALBERT ROBIN
Clinique d'otorhino laryngologie	SEBILEAU

Agrégés en exercice

MM.

ALGLAVE
BRANCA
CAMUS
CASTAIGNE
CHAMPY
CHEVASSU
DESMARET
GOUGEROT
GRÉGOIRE
GUENIOT
GUILLAIN
JEANNIN
JOUSSET ANDRÉ
LABBE (HENRI)
LAIGNEL-LAVASTINE
LANGLOIS
LECÈNE
LEMIERRE
LENORMANT
LEQUEUX
LEREBOULLET
LERI
LŒPER
MOCQUOT
MULON
NICLOUX
NOBECOURT
OKINCZYC
OMBREDANNE
RATHERY
RETTERER
RIBIERRE
RICHAUD
ROUSSY
ROUVIERE
SCHWARTZ (A)
SICARD
TANON
TERRIEN
TIFFENEAU
VILLARET
ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MON ONCLE

A MES FRÈRES ET SŒURS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DE LAPERSONNE

Professeur de clinique ophtalmologique

a la Faculté de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE INFANTILE
A L'HOPITAL DES ENFANTS-MALADES
MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

A MONSIEUR LE PROFESSEUR BAR

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE
PROFESSEUR A LA FACULTÉ DE MÉDECINE

A MES MAITES DE L'HOTEL-DIEU DE REIMS

MONSIEUR LE DOCTEUR A. POZZI

MONSIEUR LE DOCTEUR LARDÉNOIS

MONSIEUR LE DOCTEUR LUTON

MONSIEUR LE DOCTEUR FOSSIER

A MES MAITRES
DE LA MAISON DÉPARTEMENTALE
DE NANTERRE

MONSIEUR LE DOCTEUR SAPELIER
in memoriom

MONSIEUR LE DOCTEUR H. FRANÇAIS

INTRODUCTION

MM. Henri Claude et S. Lhermitte ont publié, dans la *Presse Médicale* du 23 juillet 1917, un travail intitulé : « Le Syndrome infundibulaire dans un cas de tumeur du troisième ventricule ».

De l'observation anatomo-clinique de malades qu'ils avaient pu observer, et des travaux expérimentaux, faits dans ces dernières années, les auteurs concluent à l'existence d'un ensemble de symptômes propres aux lésions de la région infundibulaire.

Récemment, il nous fut possible d'observer avec M. le Dr Henri Français, dans son service de la Maison Départementale de Nanterre, une femme dont l'autopsie nous permit de constater une tumeur de l'infundibulum.

Les signes cliniques, qu'avait présentés la malade, étaient à rapprocher de ceux décrits précédemment dans l'article de MM. H. Claude et J. Lhermitte.

Il nous a paru intéressant de comparer ces différents cas, dans l'espoir de contribuer pour notre faible part, à la symptomatologie des lésions du plancher du 3e ventricule.

En expérimentant sur le chien, MM. Jean Camus et G. Roussy ont vu que l'excitation de l'infundibulum et du tube cinereum provoquait une polyurie intense et de la polydipsie, cette dernière, du reste, inconstante. Ils ont conclu que la régulation de la teneur en eau de l'organisme n'était pas sous la dépendance du lobe postérieur de l'hypophyse. Il existe, pour eux un centre spécial dans la région infundibulaire.

Deux observations cliniques de MM. Henri Claude et J. Lhermitte, publiées dans le *Bulletin de la Société Médicale des Hôpitaux*, le 26 mai 1916, viennent à l'appui de cette thèse.

Elles concernent des blessés, chez lesquels une lésion du 3e ventricule avait provoqué l'apparition d'un diabète sévère avec polyurie, polydipsie, et glycosurie intense, atteignant presque 400 gr. par vingt-quatre heures.

CHAPITRE II

Les données cliniques

Nous commencerons l'exposé des faits cliniques, en citant l'observation publiée par MM. H. Claude et J. Lhermitte.

Il s'agit d'un homme âgé de 25 ans, S..., mécanicien à bord d'un sous-marin. Dans ses antécédents personnels nous relevons plusieurs accès de paludisme et un chancre syphilitique, il y a cinq ans.

En avril 1916, il est évacué et traité pendant quatre mois à l'hôpital de Beaune, pour anémie.

Entré le 18 septembre 1916 au Centre de neurologie de la VIII[e] région, le malade se présente à nous assez malingre, amaigri visiblement et pâle. L'interrogatoire nous apprend que depuis de longs mois il mange mal, a perdu l'appétit, a maigri, et vu ses forces décroître. Actuellement, l'asthénie est prononcée et le sujet ne peut exécuter aucun travail exigeant un effort soutenu. De plus le sommeil est troublé et pen-

dant la nuit le malade est obligé de boire plusieurs fois.

L'examen des divers organes ne nous apprend rien de bien particulier. On note une légère augmentation du volume de la rate, une obscurité respiratoire du sommet droit. Il est impossible de relever aucun symptôme organique du système nerveux en dehors des troubles oculaires. Ceux-ci, d'après le sujet, sont apparus progressivement et consistent dans un affaiblissement de la vision.

Cette amblyopie n'est pas telle cependant qu'elle empêche le malade de se promener et de reconnaître les personnes qui l'entourent. La lecture est difficile et seuls les gros caractères sont identifiés.

Dès son entrée, on note une augmentation de la quantité des urines dont le taux varie entre 2 litres et 2 litres 900. L'analyse n'y révèle aucun élément anormal.

Cette polyurie s'accompagne, nous l'avons vu, de polydipsie mais non de polyphagie, et il n'y a aucune trace de glycosurie.

La ponction lombaire montre un liquide clair, un peu hypertendu (22 au manomètre de H. Claude), et contenant 0,56 d'albumine et de nombreux lymphocytes. Aucune réaction ne s'est produite à la suite de la ponction.

L'examen oculaire pratiqué par M. Cantonnet, médecin-chef du centre ophtalmologique, met en évidence une hémianopsie bi-temporale typique et complète sans accompagnement de stase ni de paralysies

oculaires. La pupille droite paraît décolorée dans le segment nasal. Les vaisseaux sont normaux ; la pupille gauche est plus décolorée, toujours dans le segment nasal. Les réflexes pupillaires de l'œil droit existent mais diminués, ceux de l'œil gauche sont également présents, mais à peine perceptibles. La vision est très diminuée mais permet au malade de reconnaître les objets qui lui sont présentés.

De notre côté, nous notons l'extrême variabilté du diamètre irien, tantôt extrêmement large, tantôt très réduit.

En raison des antécédents spécifiques du malade et de l'existence d'une lymphocytose avec notable albuminose du liquide céphalo-rachidien, nous instituons le traitement spécifique intensif et nous portons le diagnostic de méningite gommeuse basilaire intéressant le chiasma et la région du tuber cinereum.

Quelques jours s'étaient à peine écoulés que le malade présentait une série de troubles intéressants : le pouls, d'irrégulier qu'il était, devient franchement arythmique ; les battements du cœur sont moins nets, un peu étouffés. La pression artérielle au Pachon est de 15 Mx et de 9 Mn. De temps en temps on note des extrasystoles.

L'examen du sang ne nous montre rien de particulier : une légère lymphocytose seulement.

Le 10 octobre, c'est-à-dire huit jours après l'institution du traitement spécifique, le malade présente des troubles de la parole ; celle-ci devient lente, scan-

dée, traînante, monotone, à la manière de la dysarthrie des pseudo-bulbaires. Pas de dysphagie.

On suspend le traitement spécifique.

Le 22 cotobre, le trouble de l'articulation a disparu ainsi que les modifications du pouls, tout semble rentrer dans l'ordre lorsque, brusquement, le 23 octobre, le sujet tombe dans un sommeil profond d'où il est impossible de le tirer. Cette crise de narcolepsie, qui dure cinq heures environ, laisse, au réveil, le sujet amnésique et étonné. Fait à remarquer, cette amnésie ne porte pas seulement sur la période narcoleptique, mais s'étend sur le temps qui a précédé son entrée à l'hôpital ; il ne se souvient même pas comment il est entré au Centre neurologique ni depuis combien il est en traitement.

L'examen des différentes fonction du système nerveux demeure complètement négatif et aussi bien la réflectivité que la sensibilité, la motricité, la trophicité sont indemnes.

Les troubles de la mémoire que nous venons de signaler durèrent peu de temps, puisque trois à quatre jours après la crise narcoleptique ils avaient complètement disparu.

Le 26 novembre 1916, sans raison apparente, se manifestent à nouveau des phénomènes cardio-vasculaires analogues à ceux que nous avons vus précédemment. Les battements cardiaques se précipitent et le pouls bat à 136 par minute ; on note un rythme embryocardique typique avec affaiblissement des bruits du cœur.

Le 30 novembre, le malade accuse une amaurose complète ; « je suis dans la nuit profonde », nous dit-il. L'état général s'altère, l'amaigrissement progresse. Le malade, d'ailleurs, s'alimente mal et garde depuis son entrée une inappétence marquée. L'instabilité du diamètre irien est toujours très manifeste.

L'examen des urines donne toujours le même résultat : absence de tout élément anormal et augmentation du volume des vingt-quatre heures 2 litres $\frac{1}{2}$ à 3 litres.

Le 26 décembre 1916, le sujet se cachectise de plus en plus et des symptômes de bacillose du sommet droit se précisent.

Brusquement, sans qu'aucune cause puisse être relevée, le malade est pris d'un délire confusionnel avec onirisme. Il dit que son lit est humide par la pluie et les brouillards de la mer ; il se croit à Toulon, au printemps.

La gravité de son état ne le frappe pas et, au contraire, il manifeste depuis quelques jours, une euphorie qui contraste avec la réalité.

Jusqu'à la fin le malade garde ce sentiment d'euphorie qui lui fait dire chaque jour, qu'il va mieux, que bientôt il se lèvera pour aller en convalescence, etc.

Depuis le 1er janvier 1917 jusqu'au 17 février n'est apparu aucun phénomène pathologique nouveau. L'état mental ne s'est pas modifié non plus que la polyurie ou la polydipsie. A plusieurs reprises, le sujet présente des attaques de narcolepsie identique à

celles que nous avons mentionnées. Quant à la vision elle est demeurée constamment affaiblie, mais avec les oscillations assez marquées ; tantôt le malade semblait ne percevoir que des sensations lumineuses, tantôt il reconnaissait correctement les objets qui lui étaient présentés. L'état pulmonaire s'aggrava et c'est avec les symptômes d'une phtisie à forme broncho-pneumonique que le malade succomba le 17 février 1917.

A l'autopsie, nous constatâmes l'existence d'une *tuméfaction rétro-chiasmatique* nettement fluctuante et de coloration violacée ; l'*hypophyse* était normale. Comme la selle turcique elle ne paraissait pas comprimée, et la section de la tige pituitaire ne fit pas s'écouler le liquide contenu dans la tumeur. Celle-ci occupait l'espace interpédonculaire refoulant entièrement les deux pédoncules cérébraux, en arrière les corps mamillaires, en avant le chiasma et les bandelettes optiques dont la partie interne apparaissait manifestement aplatie.

Sur les coups frontales des hémisphères, les rapports de la tumeur avec les parois ventriculaires apparaissent nettement.

Cette tumeur, à la coupe se montre formée d'une membrane isolable, distincte de la paroi épendymaire formant une cavité close, indépendante du ventricule qu'elle remplit et cloisonnée. Des cavités secondaires ainsi formées s'écoule tantôt un liquide clair et tantôt un liquide positivement hémorragique. A la base inférieure de cette tumeur kystique la

membrane interne est hérissée de nodules irréguliers et durs.

Un examen histologique pratiqué par Mlle Loyez nous a renseigné sur la nature de cette tumeur. Il s'agit d'une tumeur épithéliale kystique développée aux dépens du revêtement du 3e ventricule, les bourgeons qui font saillie dans la cavité sont formés de tissu conjonctif ou névroglique lâche se continuant avec le tissu sous-épendymaire pariétal revêtu d'un épithélium en voie de prolifération épithélioma-teuse.

Cette tumeur distend ainsi le 3e ventricule, écarte l'une de l'aure le couches optiques, mais amincit surtout le segment inférieur du ventricule, l'infundibulum et la lame terminale, laissant complètement intacte l'hypophyse dont la tente n'apparaît même pas déprimée. Les ventricules latéraux sont légèrement distendus. Nulle part nous ne relevons de modifications méningées ou vasculaires.

Voici maintenant l'observation que nous avons pu recueillir dans le service du Dr H. Français, à la Maison de Nanterre.

Il s'agit d'une femme de trente-huit ans, Berthe V..., entrée à la Maison départementale le 29 mai 1918.

Rien d'intéressant n'est à signaler dans ses antécédents héréditaires et personnels.

Les premiers symptômes auraient débuté il y a trois ans. Ils consistaient en une céphalée d'abord

intermittente qui ne tarda pas à devenir permanente et très pénible. En même temps, apparaissaient des troubles de la vue, caractérisés par une diminution de l'acuité visuelle aboutissant rapidement à la cécité complète. La marche se troublait à son tour et prenait le caractère spasmodique.

La malade entre à l'hôpital Tenon, où, le diagnostic d'hypertension intra-crânienne ayant été posé, elle subit une crâniectomie décompressive. Cette intervention ne fut suivie que d'un soulagement momentané.

A l'examen clinique fait quelques semaines avant la mort, la symptomatologie était caractérisée par une céphalée continue et très vive et un certain degré de gêne de la marche. A ces phénomènes s'ajoutaient des accès de somnolence qui furent remarqués pour la première fois, quatre mois environ avant la mort. Ces accès survenaient une, deux ou trois fois par jour. Ils apparaissaient, en général, d'une manière soudaine, au milieu de la journée, souvent même au cours des repas. Ils duraient un temps variant entre quelques minutes et une demi-heure, et cessaient par l'intervention de l'infirmière de la salle qui devait la secouer. Ils étaient suivis d'une phase d'hébétude et d'amnésie qui se dissipait rapidement. Pendant les six semaines qui précédèrent la mort, ces accès de sommeil devinrent plus longs et plus profonds. Ils duraient plusieurs heures consécutives, étaient parfois à peu près permanents, ne cessaient momentané-

ment que lorsqu'on la réveillait pour lui faire prendre ses repas.

Dans l'intervalle des périodes de sommeil, elle présentait un état confusionnel avec période de délire onirique. Lorsqu'elle recevait la visite de son mari ou de sa mère, elle ne reconnaissait pas leurs voix. Par moments, elle croyait voir autour d'elle des personnages imaginaires.

On nota pendant la période où nous pûmes l'observer, une augmentation de la quantité des urines (deux litres et davantage). Cette polyurie s'accompagnait de polydepsie mais non de polyphagie. Il n'y avait pas de glycosurie.

L'examen du fond de l'œil montrait une atrophie optique bi-latérale et complète.

Les réflexes rotuliens et achilléens étaient exagérés. Le réflexe cutané plantaire était indifférent. Les réflexes tendineux des membres supérieurs étaient un peu vifs.

On constatait, à la région pariétale droite une perte de substance crânienne, résultat de la trépanation, à travers laquelle on percevait une forte tension du liquide céphalo-rachidien.

Une ponction lombaire faite à ce moment, montra en effet, l'existence d'une hypertension de ce liquide qui présentait une coloration rosée. L'examen histologique du dépôt centrifugé montra que cette teinte était due à la présence d'hématies en abondance. Les leucocytes n'étaient pas en nombre exagéré. La re-

cherche de la réaction de Bordet-Wassermann dans le liquide céphalo-rachidien donnait un résultat négatif.

La malade ne quittant plus son lit, en raison d'accès subintrants de narcolepsie, elle présenta de l'incontinence des urines et des matières fécales, et succomba le 30 avril, sans qu'aucun symptôme nouveau eut apparu.

L'autopsie permet de constater, à l'examen de la face inférieure du cerveau, sous la pie-mère, l'existence d'une néo-formation se manifestant sous la forme d'une tache rouge foncée et ne faisant aucune saillie extérieure. Celle-ci occupe la région médiane et la déborde de chaque côté, d'une manière à peu près symétrique. Elle apparaît dans l'espace compris entre le chiasma des nerfs opriques en avant, les bandelettes optiques en dehors, les pédoncules cérébraux légèrement refoulés en arrière et en haut. Sur une coupe verticale, antéro-postérieure et médiane la tumeur apparaît encore comme symétrique sur chaque hémisphère. Elle est composée de deux lobes de la grosseur d'une petite noix, occupant en hauteur l'espace compris entre l'infundibulum et la paroi inférieure des ventricules latéraux. En avant, elle affleure le bec du corps calleux ; en arrière, elle va jusqu'à la région pédonculaire. Cette tumeur paraît bien circonscrite et énucléable.

L'hypophyse ne paraît pas comprimé.

L'examen histologique de la tumeur montre qu'il

s'agit d'un épithélioma choroïdien ou ventriculaire, développé dans le troisième ventricule et analogue à ceux qu'ont décrit Clunet et Boudet.

CONCLUSIONS

Dans les deux observations citées, nous voyons qu'un ensemble de symptômes s'est présenté dans les deux cas.

Le premier malade présentait des troubles de la vision, de l'articulation des mots, de troubles mentaux, des troubles de la circulation, de la fonction du sommeil et de la régulation de l'eau de l'organisme.

L'examen du second malade a montré, en plus, d'une céphalée continuelle, des troubles de la vision, ayant abouti à la cécité complète, une paraplégie incomplète, une modification du psychisme, des accès de somnolence et de la polyurie.

Des symptômes communs, les premiers doivent provenir de la compression que les tumeurs exerçaient sur les parties voisines de l'encéphale.

Les troubles de la vision sont dus soit à la compression et à la dégénération consécutive des bandelettes optiques, soit à des phénomènes de stase dus à l'hypertension intra-crânienne. Ces troubles sont du reste presque constants dans les tumeurs rétro-chiasmatiques.

Les phénomènes dysarthriques du premier malade

et la paraplégie spasmodique du second, doivent se rapporter à la compression des pédoncules cérébraux, compression qui s'exerçait dans le premier cas plus spécialement sur les faisceaux internes et en particulier sur le faisceau géniculé.

Le circulation du cerveau est généralement troublée dans les néo-formations intéressant la région basilaire et ce fait explique les troubles psychiques observés.

Quant aux crises de narcolepsie, de nombreux faits cliniques et expérimentaux montrent leur fréquence au cours des tumeurs de la région interpédonculaire.

Les observations de tumeurs intéressant le plancher du 3e ventricule (observations de Soca, de Franceschi, etc...), les expériences de Dubois sur le chien et la marmotte, les lésions de la poli encéphalite supérieure, le siège des altérations constatées dans l'encéphalite léthargique, tout concourt à montrer l'importance qu'il convient d'attacher au sommeil pathologique dans la symptomatologie des lésions de la base de l'encéphale intéressant la région de l'infudibulum.

En ce qui concerne la polyurie, souvent décrite, à l'occasion de lésions de la région pituitaire, et attribuée à une modification de l'hypophyse, nous ferons remarquer que chez les deux malades la région hypophysaire était intacte. Aussi bien, si nous considérons les travaux expérimentaux mentionnés au premier chapitre, nous voyons que ce signe clinique

doit faire penser à une lésion du plancher du 3e ventricule et non à une lésion de l'hypophyse.

D'un nombre aussi restreint d'observations, il ne peut être permis de prétendre fixer la symptomatologie des tumeurs d'une région aussi complexe que celle de l'infundibulum.

D'autres faits viendront éclairer la question.

Nous croyons pourtant pouvoir résumer notre travail en disant que : les tumeurs de la région infandibulaire produisent des modifications de la vision, des troubles moteurs dus à la compression des pédoncules, des troubles de psychisme, et de la fonction du sommeil, et enfin des modifications de la régulation de l'eau de l'organisme.

Vu le Doyen, *Vu le Président de thèse,*

ROGER. LAPERSONNE.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

POINCARÉ.

BIBLIOGRAPHIE

HERCOUET. — *Le sommeil dans les tumeurs cérébrales*, thèse n° 61, 30 novembre 1905.

CALOUZI Auguste. — Tumeurs du III[e] ventricule provenant de la toile coroïdienne, *Il Policlinico*, mars 1908.

T. H. WEISENBERG et W. F. GUILFOYLE. — Tumeur du ventricule latéral et du 3[e] ventricule, Philadelphia neurological Society, 18 décembre 1908.

PARHON et GOLDSTEIN. — Sommeil pathologique dans un cas de tumeur de l'hypophyse, *Journal de neurologie*, Bruxelles, n° 1, 1909.

FRÉDÉRIC J. FARNELL. — Tumeur extra cérébrale de la région de l'hypophyse, *New-York Médical Journal*, n° 1684, 11 mars 1911.

H. GASTINE. — Tumeur pédonculaire, *Journal of nervous and mental Disease*, vol. XV, n° 4. avril 1917.

F. WAREN et F. TILNEY. — Tumor of the pineal body with invasion of the midbrain. — Thala-

mus, hypothalamus and Pituitary Body, *The journal of nervous and mental disease*, janvier 1917.

Amédée Legrand, Editeur, Paris